

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif

Synonymes

Syndrome de Gougerot-Sjögren primaire
Syndrome de Sjögren primaire (SSP)
Syndrome de Sjögren primitif
Maladie de Sjögren

Définition

Le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) ou de Sjögren (SS) est caractérisé par un syndrome sec avec : xérophtalmie (diminution des sécrétions lacrymales confirmée par un test de Schirmer) et xérostomie (sécheresse buccale évaluée par la mesure du flux salivaire) - associé à une sécheresse cutanée, vaginale, une parotidite, une fatigue chronique et des manifestations systémiques :

- atteinte articulaire : douleurs - gonflements sans destruction ostéo-cartilagineuse ;
- atteinte ORL et respiratoire : dysphonie, trachéobronchite sèche (toux chronique), dilatation des bronches et infections broncho-pulmonaires récidivantes, pneumopathie infiltrante, pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP), fibrose pulmonaire ;
L'atteinte respiratoire est progressive, modérée et insidieuse ;
- atteinte des nerfs périphériques : neuropathie sensitive, atteinte motrice plus rare, atteinte des nerfs crâniens, atteinte des petites fibres ; l'atteinte du système nerveux central est exceptionnelle ;
- atteinte rénale avec acidose tubulaire distale, lithiase et rarement insuffisance rénale ;
- atteinte digestive : atrophie de la muqueuse œsophagienne, gastrite atrophique, pancréatite infra-clinique ;
- adénopathies, splénomégalie ;
- phénomène de Raynaud, purpura, vascularite...

Les formes systémiques sévères concernent environ 30% des patients.

Le lymphome est une complication dont la fréquence est estimée à 5%-10% (les facteurs de risque en sont : une maladie précoce, des épisodes de tuméfaction des glandes parotides, un purpura, et des anomalies immunologiques...).

Le SGS est une maladie auto-immune systémique ; le diagnostic repose sur les [critères de classification ACR/EULAR 2016](#) et [Fai2r](#).

Le SGS peut être isolé (SGS primitif ou primaire) ou associé à une autre maladie systémique auto-immune, polyarthrite rhumatoïde, lupus systémique, myopathies inflammatoires ou sclérodermie systémique. Un syndrome polyalgique proche de la fibromyalgie peut faire partie des symptômes du SGS.

Les traitements sont essentiellement symptomatiques.

Le traitement de la sécheresse oculaire repose sur les collyres hydratants (larmes artificielles unidoses sans conservateur) ; une sécheresse oculaire sévère peut justifier le recours à un collyre à la ciclosporine ou à des bouchons méatiques.

Le syndrome sec buccal nécessite une hydratation régulière (boire régulièrement, petites quantités, salive artificielle en spray, gel humectant, substituts salivaires...), des soins de bouche et des dents (bains de bouche bicarbonatés), ou le chlorhydrate de pilocarpine (gélules en préparation magistrale) souvent très efficace et introduit à doses progressives (contre-indiqué si glaucome à angle fermé) ;

Certains médicaments utilisés dans le traitement de la polyarthrite rhumatoïde peuvent être proposés pour les manifestations systémiques : antalgiques, AINS, hydroxychloroquine ou méthotrexate, parfois corticothérapie à petites doses (5-10 mg/j), biomédicaments dans certains cas (anti-CD20 - rituximab ciblant préférentiellement le lymphocyte B) ou bélimumab (anti-BAFF) dans des cas réfractaires. Ces traitements nécessitent une surveillance rigoureuse car peuvent favoriser la survenue d'infections.

Enfin, des traitements associés peuvent être proposés : inhibiteurs calciques pour le Raynaud, cures courtes de corticoïdes pour une parotidite, gabapentine ou prégabaline pour les neuropathies ou les douleurs diffuses...

Pour en savoir plus

► Orphanet

- [Fiche Maladie](#)

► PNDS en cours de finalisation.

► [Centre de référence](#)

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
Synonymes	<u>Problématiques en urgence</u>
Mécanismes	<u>Recommandations en urgence</u>
Risques particuliers en urgence	<u>Orientation</u>
Traitements fréquemment prescrits au long cours	<u>Précautions médicamenteuses</u>
Pièges	<u>Précautions anesthésiques</u>
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	<u>Mesures préventives</u>
En savoir plus	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Syndrome de Gougerot-Sjögren primaire
Syndrome de Sjögren primaire
Syndrome de Sjögren primitif
Maladie de Sjögren

Mécanismes

Maladie auto-immune systémique, isolée ou associée à d'autres maladies auto-immunes, caractérisée par un syndrome sec (sécheresse oculaire, buccale, cutanée, vaginale), une fatigue chronique et de nombreuses manifestations systémiques (douleurs articulaires, dysphonie, toux chronique, neuropathie sensitive, atteintes rénales, gastrite...)

Risques particuliers en urgence

Atteintes respiratoires
Parotidite hyperalgique

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Traitements symptomatiques
Corticoïdes à faibles doses
Traitements immunosuppresseurs

Pièges

Éviter l'atropine dans la mesure du possible

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Pas de particularité

En savoir plus

[Fiches Orphanet urgences](#)

Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares. CHU Paris-Sud, Hôpital de Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.

Filière de santé maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares : [FAI2R](#)

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence observées sont :

- ▶ **Situation d'urgence 1 : Atteintes respiratoires**
Syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) sur pneumopathie interstitielle diffuse (PID), pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP), fibrose pulmonaire, infection broncho-pulmonaire sur dilatation des bronches
- ▶ **Situation d'urgence 2 : Parotidite aiguë hyperalgique**
- ▶ **Situation d'urgence 3 : Manifestations oculaires aiguës**
Conjonctivite, blépharite, kératoconjonctivite sèche, ulcération de la cornée, kératolyse centrale...
- ▶ **Situation d'urgence 4 : Manifestations neurologiques (atteinte des nerfs crâniens, atteinte centrale ou médullaire)**
- ▶ **Situation d'urgence 5 : Poussée de vascularite cryoglobulinémique avec atteinte neurologique périphérique (paralysie, douleurs) et purpura.**

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences : leur prise en charge ne présente pas de particularités :

- **Manifestations articulaires (arthrites) ;**
- **Effets indésirables des biomédicaments ou des corticoïdes (infections...) ;**
- **Lymphome non hodgkinien B (LNH B).**

Recommandations en urgence

▶ Recommandations générales

Le syndrome de Sjögren primitif est une maladie systémique complexe.

Les atteintes d'organes potentiellement sévères (pulmonaire, neurologique, vascularite...) nécessitent la discussion rapide de la mise en route de traitements immunosuppresseurs, en lien avec les centres experts.

L'atteinte des glandes exocrines peut aboutir à 2 types de complications pouvant amener le patient à consulter aux urgences : parotidite et kératoconjonctivite.

Dans ces 2 situations, il convient de savoir éliminer les complications infectieuses et de proposer une prise en charge symptomatique adaptée.

► **Situation d'urgence 1 : Atteintes respiratoires**

Syndrome de détresse respiratoire aiguë [syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) sur pneumopathie interstitielle diffuse (PID), pneumopathie interstitielle lymphocytaire (LIP), fibrose pulmonaire, infection broncho-pulmonaire sur dilatation des bronches

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Aggravation d'une dyspnée ;
- Cyanose ;
- Majoration de la toux et/ou des expectorations ;
- Fièvre ;

▪ **Évaluer la gravité**

- Désaturation ;
- Trouble de la conscience ;
- Pause respiratoire ;

▪ **Explorations en urgence**

- Gaz du sang ;
- Imagerie par scanner thoracique ;
- Recherche d'un syndrome inflammatoire biologique : NFS-P, VS-CRP...

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- PA, FC, Température, FR, conscience ;
- SaO₂.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Oxygénothérapie, voire intubation et ventilation ;
- Antibiothérapie si nécessaire.

▪ **Traitements spécifiques**

- Si exacerbation aiguë : envisager une corticothérapie à fortes doses après discussion avec le centre de référence ou de compétences et avoir éliminé une infection ;
- Traitement immunosuppresseur à discuter dans un 2^{ème} temps avec le centre expert (cyclophosphamide, acide mycophénolique (mycophénolate mofétil / MMF), rituximab...).

► Situation d'urgence 2 : Parotidite aiguë hyperalgique

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Tuméfaction douloureuse et soudaine de la loge parotidienne (partie haute du cou ou autour de l'oreille) ;
- Douleur locale à la palpation ;
- Limitation de l'ouverture de la bouche - douleur à la mastication, présence de douleurs à la déglutition.

▪ Évaluer la gravité

- Ecarter une parotidite bactérienne aiguë ;
- Liquide purulent à la pression de la région parotidienne ;
 - Altération de l'état général fièvre et frissons.

▪ Explorations en urgence

- Aucune ;
- Echographie si doute sur une poussée lithiasique.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Température, PA, FC ;

▪ Mesures symptomatiques

- Antalgiques, compresses d'eau froide ou d'eau tiède pour soulager le gonflement des glandes parotides ;

▪ Traitements spécifiques

- Anti-inflammatoires en cures courtes de quelques jours (le plus souvent insuffisant) ;
- Prednisone : 40 mg/jour x 2 jours puis 20 mg x 2 jours puis arrêt ;
- Antibiotiques si surinfection bactérienne : acide clavulanique +/- métronidazole.

- **Situation d'urgence 3 : Manifestations oculaires aiguës**
Conjonctivite, blépharite, kératoconjonctivite sèche, ulcération de la cornée, kératolyse centrale ...

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Rougeur, douleurs, irritations, démangeaisons, brûlure oculaires, sensation de corps étranger ;
- Larmolement ;
- Baisse de la vue, gêne à la lumière (photophobie) ;
- Sécrétions.

▪ Évaluer la gravité

- Au cours de la kératoconjonctivite sèche, il n'y a pas de risque de perte de la vision, la rétine n'étant habituellement pas touchée par la maladie, mais les lésions cornéennes peuvent brouiller la vision ;
- Une baisse de l'acuité visuelle doit faire rechercher une complication rare : la kératolyse aseptique centrale (ulcère cornéen stérile central ou paracentral, avec un aspect de fonte stromale à l'emporte-pièce).

▪ Explorations en urgence

- Consultation ophtalmique rapide (avis dans les 12h).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Avis ophtalmologique (avis dans les 12h)

▪ Mesures symptomatiques

- Larmes artificielles et collyres lubrifiants

▪ Traitements spécifiques

- En cas de kératoconjonctivite sévère : Collyres corticoïdes ;
- Dans les formes sévères de kératoconjonctivite ne répondant pas aux courtes cures de corticoïdes, un traitement par ciclosporine collyre est proposé.

► **Situation d'urgence 4 : Manifestations neurologiques (atteinte des nerfs crâniens, atteinte centrale ou médullaire)**

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Selon la topographie de l'atteinte ;
- Atteinte des nerfs crâniens possible : en particulier névralgie du trijumeau.

▪ **Évaluer la gravité**

- Evaluation de l'atteinte motrice ;
- Syndrome médullaire (exceptionnel).

▪ **Explorations en urgence**

Si atteinte SNP avec atteinte motrice :

- EMG en urgence ;
- Biopsie neuromusculaire ;
- Cryoglobulinémie ;
- Dosage C3, C4 et facteur rhumatoïde.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- Cotation et suivi du déficit moteur.

▪ **Traitements spécifiques**

- En cas d'atteinte centrale (exceptionnelle) : prendre l'avis du centre de référence et discuter un traitement spécifique : cyclophosphamide + corticoïdes (bolus puis relai 0,5 à 1 mg/kg selon la sévérité) ;
- Les mononeuropathies multiples nécessitent souvent une corticothérapie initiale entre 0,5 et 1 mg/kg/jour selon la gravité du tableau en association au rituximab surtout en cas de cryoglobulinémie ;
- La névralgie du trijumeau isolée, qui est la plus fréquente des neuropathies, nécessite soit un traitement antalgique isolé, par exemple clonazepam (Rivotril®) ou gabapentine, soit quand elle est plus invalidante, une corticothérapie à dose plus faible : 0,25 - 0,5 mg/kg ;
- Les neuropathies périphériques sensibles ne nécessitent qu'un traitement symptomatique (amitriptyline : Laroxyl®, clonazepam : Rivotril®). Les corticoïdes sont souvent peu efficaces.

► **Situation d'urgence 5 : Poussée de vascularite cryoglobulinémique avec atteinte neurologique périphérique (paralysie, douleurs) et purpura.**

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Purpura ;
- Atteinte systémique associant atteinte rénale, neurologique, digestive...

▪ **Évaluer la gravité**

- Atteinte viscérale menaçante : rénale, neurologique, digestive, cardiaque ;

▪ **Explorations en urgence**

- Fonction rénale, sédiment urinaire ;
- ECG ;
- Puis selon la clinique.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- Fonction rénale, sédiment urinaire ;
- Atteinte neurologique ;
- Atteinte cutanée : évolution du purpura, signes cutanés ischémique.

▪ **Traitements spécifiques**

- Rituximab en association avec les corticoïdes ;
- Dans les formes les plus sévères : discuter les échanges plasmatiques ou le cyclophosphamide.

Orientation

► **Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences**

▪ **Où transporter ?**

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de pneumologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.

- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou du centre de compétences, par admission directe, après accord préalable entre praticiens ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible, lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- La décision du choix du transport (terrestre ou hélicoptère) revient au régulateur selon le lieu où se situe le patient (accessibilité, distance par rapport aux différents CH) et selon la gravité du patient.

▪ **Quand transporter ?**

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

► **Orientation au décours des urgences hospitalières**

▪ **Où transporter ?**

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou en vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ **Quand transporter ?**

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis, au moins téléphonique, auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Eviter si possible les médicaments atropiniques ayant un effet délétère sur la salivation ou aggravant la sécheresse buccale.

Précautions anesthésiques

Évaluer les organes atteints :

- Éviter l'atropine en raison de l'épaississement des sécrétions ;
- Évaluation respiratoire ;
- Évaluation de la fonction rénale ;
- Tenir compte des traitements associés, supplémenter en corticoïdes si nécessaire ;

Pendant l'anesthésie : bien « graisser » le tube d'intubation et ne pas oublier les soins des yeux (humidifier et protéger les yeux en peropératoire).

Mesures préventives

- Pour améliorer l'inconfort lié à la sécheresse oculaire, le patient doit au maximum éviter tous les facteurs d'irritation externe : tabac, vent, air conditionné.

En cas de travail sur écran d'ordinateur, il est conseillé de placer l'écran plus bas que le niveau des yeux. Il semble préférable d'éviter les lentilles de contact.

- Pour éviter les complications de la bouche sèche, une hygiène bucco-dentaire est indispensable, avec lavages pluriquotidiens des dents, soins dentaires réguliers, prévention d'une parodontopathie. La consommation régulière de chewing-gums ou de bonbons sans sucre permet de stimuler la sécrétion salivaire.

- La sécheresse nasale peut justifier l'instillation régulière de sérum physiologique.

- La sécheresse cutanée est combattue par l'utilisation de savons surgras, et de lotions ou de crèmes hydratantes.

- Vaccins antigrippal - antipneumococcique et anti Covid-19 sont recommandés.

Mesures complémentaires en hospitalisation

Évitez, autant que possible, les courants d'air ou la ventilation ;

Proposer de mettre des lunettes de soleil : la lumière peut faire mal aux yeux, même s'il n'y a pas de soleil dans la chambre...

Si le/la malade a une sécheresse oculaire, proposer des collyre/gels dans les yeux régulièrement ou lui mettre si son état de santé ne lui permet pas de le faire lui/elle-même.

De même, proposer de petites gorgées d'eau, si l'état du/de la patient(e) l'autorise, sinon prendre un vaporisateur d'eau et le proposer ou bien vaporiser sur la langue et l'intérieur des joues.

En cas de sécheresse buccale pour les repas, éviter les aliments secs, durs, épicés, acides et collants. Peu de jus de citron, pas de kiwis, pas d'ananas frais, pas de purée de pomme de terre ou de châtaignes sans une sauce abondante, car trop difficiles à avaler, alimentation type bouchées vapeur « asiatiques » trop collantes.

Pour les soins corporels, laits hydratants sur la peau, et ne pas oublier les mains et les pieds.

En cas d'anesthésie : préciser qu'il faut bien « graisser » le tube d'intubation et pendant l'anesthésie, ne pas oublier les soins des yeux.

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences.

Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son proche aidant.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le Centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

▶ Risque de transmission de la maladie

Il n'existe aucun risque de transmission de la maladie via le don d'organes ou de tissus.

▶ Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Dans 5 à 10% des cas, l'évolution se fait vers un lymphome contre-indiquant de façon formelle le don d'organes et de tissus.

L'examen clinique et le scanner du donneur, centré sur les aires ganglionnaires, devra être attentif.

▶ Don d'organes

Le syndrome de Gougerot-Sjögren non compliqué n'est pas une contre-indication au don d'organes.

Le prélèvement à but thérapeutique sera discuté au cas par cas en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur et de l'organe à prélever.

Cœur : Le prélèvement thérapeutique est possible, en fonction des critères habituels d'éligibilité.

Poumons : L'atteinte pulmonaire concerne 30% des patients, essentiellement infections respiratoires et dilatations des bronches, mais aussi HTAP et complications thrombo-emboliques, le plus souvent en relation avec une thrombophilie secondaire à l'inflammation systémique, mais parfois à un syndrome avéré des antiphospholipides. Le prélèvement pulmonaire à but thérapeutique reste néanmoins possible, après évaluation soigneuse clinique et paraclinique et estimation des risques.

Foie : Le syndrome de Gougerot-Sjögren peut s'accompagner d'une élévation des transaminases et des phosphatases alcalines. Le prélèvement hépatique à but thérapeutique est possible, en fonction des critères habituels d'éligibilité.

Pancréas : L'atteinte pancréatique est rare et concerne exclusivement le pancréas exocrine. Le prélèvement pancréatique à but thérapeutique est possible, en fonction des critères habituels d'éligibilité.

Reins : L'atteinte rénale concerne 5% des patients, le plus souvent sous forme de néphrite tubulo-interstitielle mais aussi d'acidose tubulaire avec hypokaliémie, de syndrome de Fanconi ou de diabète insipide. Les reins peuvent être proposés sous réserve d'une évaluation soigneuse de la fonction rénale (créatininémie, clairance, DFG, protéinurie/créatininurie et/ou albuminurie/créatininurie, hématurie...) et d'une éventuelle biopsie rénale.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

► Don de tissus

Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de certains tissus sont possibles. La xérophtalmie expose au risque de kératoconjonctivite contre-indiquant le prélèvement de cornées.

Numéros en cas d'urgence

Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile-de-France

Site constitutif

Professeur Xavier Mariette
Service de Rhumatologie adulte
CHU Paris-Sud - Hôpital de Bicêtre
78, rue du Général Leclerc - 94270 Le Kremlin-Bicêtre

rhumatologie-paris-sud.com

Tél. : 01 45 21 37 58

Numéros d'astreinte téléphonique
Contacter le médecin référent du patient
le centre de compétence ou de référence de la région

Autres centres de référence ou de compétence

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares : **FAI²R**
Maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares



www.fai2r.org

Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- [Caroline H. Shiboski, DDS, MPH, PhD, Stephen C. Shiboski, PhD, Raphaële Seror, MD, PhD, Lindsey A. Criswell, MD, MPH, DSc, Marc Labetoulle, MD, Thomas M. Lietman, MD, Astrid Rasmussen, MD, PhD, Hal Scofield, MD, Claudio Vitali, MD, Simon J. Bowman, PhD FRCP, Xavier Mariette, MD, PhD, and the International Working Group on SS Classification Criteria* - 2016 ACR-EULAR Classification Criteria for primary Sjögren's Syndrome: A Consensus and Data-Driven Methodology Involving Three International Patient Cohorts](#)
- [Manuel Ramos-Casals, Pilar Brito-Zerón, Stefano Bombardieri, Hendrika Bootsma, Salvatore De Vita, Thomas Dörner, Benjamin A Fisher, Jacques-Eric Gottenberg, Gabriela Hernandez-Molina, Agnes Kocher, Belchin Kostov, Aike A. Kruize, Thomas Mandl, Wan-Fai Ng, Soledad Retamozo, Raphaële Seror, Yehuda Shoenfeld, Antoni Sisó-Almirall, Athanasios G. Tzioufas, Claudio Vitali, Simon Bowman, Xavier Mariette, On behalf of the EULAR-Sjögren Syndrome - Task Force Group](#)
- [Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Bombardieri S, Bootsma H, De Vita S, Dörner T, Fisher BA, Gottenberg JE, Hernandez-Molina G, Kocher A, Kostov B, Kruize AA, Mandl T, Ng WF, Retamozo S, Seror R, Shoenfeld Y, Sisó-Almirall A, Tzioufas AG, Vitali C, Bowman S, Mariette X; EULAR-Sjögren Syndrome Task Force Group. Ann Rheum Dis. 2020 Jan;79\(1\):3-18. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-216114. Epub 2019 Oct 31. PMID: 31672775 - Sjogren's syndrome: state of the art on clinical practice guidelines.](#)
- [Romão VC, Talarico R, Scirè CA, Vieira A, Alexander T, Baldini C, Gottenberg JE, Gruner H, Hachulla E, Mouthon L, Orlandi M, Pamfil C, Pineton de Chambrun M, Taglietti M, Toplak N, van Daele P, van Laar JM, Bombardieri S, Schneider M, Smith V, Cutolo M, Mosca M, Mariette X. RMD Open. 2018 Oct 18;4\(Suppl 1\):e000789. doi: 10.1136/rmdopen-2018-000789. eCollection 2018. PMID: 30402274](#)
- [Mariette X, Criswell LA. Primary Sjogren's Syndrome. N Engl J Med. 2018](#)
- [Aiyegbusi O et al. Renal disease in primary Sjögren's syndrome. Rheumatol Ther 2021 March ;8\(1\) :63-80](#)
- [Andres E et al. Atteintes digestives du syndrome de Gougerot Sjögren primaire. La lettre de l'hépatogastroentérologue 2007 Mai-Juin ;10\(5-6\)](#)
- [Depascuale R et al. Diagnosis and management of lung involvement in systemic lupus erythematosus and Sjögren's syndrome : A literature review. Ther Adv Musculoskelet Dis. 2021 Sep ; 30\(13\).](#)

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Xavier Mariette

Service de Rhumatologie adulte - CHU Paris-Sud - Hôpital de Bicêtre
78, rue du Général Leclerc - 94270 Le Kremlin-Bicêtre
rhumatologie-paris-sud.com

Docteur Gaëtane Nocturne

Département de rhumatologie adulte - CHU Paris-Sud - Hôpital de Bicêtre
AP-HP, hôpitaux universitaires Paris-Sud, 78 rue du Général Leclerc - 94270 Le Kremlin-Bicêtre

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
Chef de Service Adjoint - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris

- **Docteur Djamila Chaiba** : commission des référentiels de la SFMU (CREF).
Praticien hospitalier-Service d'Accueil des Urgences, hôpital Simone Veil - 95600 Eaubonne

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires -
département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert, Marie-France Mercier : direction
opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients : AFGS

Association Française du Gougerot-Sjögren et des Syndromes Secs

www.afgs-syndromes-secs.org

9 rue du Château - 67540 OSTWALD

Mail : contact@afgs-syndromes-secs.org

Tél : 03 88 28 28 55 99

Date de réalisation : 11/01/2022

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou
la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*